Aus dem Universitäts-Ambulatorium für Stimm- und Sprachstörungen der Charité (Berlin). Leiter: Prof. Dr. H. Gutzmann

Beitrag zur Klinik der infantilen Pseudobulärparalyse

Auszug

aus der

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der

Medizinischen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin.

BIBLIOTHEEK RIJKS UNIV. LEIDEN

Von

Max Fiebig

prakt. Arzt in Zehlendorf

Tag der Promotion: 21. Mai 1920

Emil Ebering, Berlin NW. 7. Mittelstraße 29.

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. **Rubner**
Referenten: Prof. Dr. **Bonhoeffer**
Prof. Dr. **Gutzmann**

Die infantile Pseudobulbärparalyse ist ein von Oppenheim aus der cerebralen Kinderlähmung herausgeschältes und schon vor Jahren beschriebenes, in ihrer reinen Form jedoch erst von Gutzmann scharf umrissenes Symptomenbild, das in vielen Stücken der echten Bulbärparalyse ähnelt (daher: „Bulbärparalyse"). Aetiologisch ist die infantile Pseudobulbärparalyse auf eine Schädigung der Hirnrinde, nicht der Kerne im Bulbus, zurückzuführen und hat daher weder Muskelatrophie noch Entartungsreaktion zur Folge (daher: „pseudo"). Die Symptome sind im Kindesalter stärkur und gleichen sich späterhin aus (daher: „infantile").

Die bei oder kurz nach der Geburt erlittene corticale Schädigung beruht entweder auf einer schweren Entbindung (Zange) oder ist die Folge von Infektionskrankheiten (Masern, Scharlach). Auch Frühgeburten spielen in der Aetiologie eine Rolle. In seltenen Fällen kann allerdings auch ein im späteren Alter erlittenes Trauma zu einer Schädigung der Hirnrinde, zu Blutungen in die Meningen und zu dysarthrischen Störungen führen, die denen der infantilen Pseudobulbärparalyse vollkommen gleichen und diese Diagnose vollauf rechtfertigen.

Hauptsymptom ist die bulbäre Dysarthrie (Stottern, Stammeln, Nasalsprache, Bradylalie), beruhend auf einer Schwäche bezw. Lähmung des Velum palatinum, der Mund-, Schlund- und Sprachmuskulatur, die weiterhin Speichelfluß und Verschlücken zur Folge haben kann. Neben den paretischen Formen gibt es solche spastischer Natur (Stottern) und schließlich auch solche, die Muskelparese und -spasmus gleichzeitig darbieten (Mischformen).

Die bei der infantilen Pseudobulbärparalyse beobachteten Störungen beruhen auf einer Unfähigkeit geordneten Zusammenarbeitens der Muskeln bestimmter Muskelgebiete. Diese Unfähigkeit bedingt einerseits die bulbäre Dysarthrie, erstreckt sich aber

auch auf andere Muskelgebiete und führt zu den allgemeinen Symptomen: kindlich-ungeschickte und schwerfällige Schrift, überhaupt Ungeschicklichkeit im Gebrauch der oberen (nähen, sticken, zeichnen, turnen) und unteren (tanzen, treppensteigen) Extremitäten.

Seltenere Symptome sind Zwangslachen und Zwangsweinen.

Von besonderer Bedeutung ist, daß die Intelligenz in keiner Weise gestört zu sein braucht und bei den reinen Formen der infantilen Pseudobulbärparalyse tatsächlich auch meist nicht gestört ist.

Was die Vererbung anbetrifft, so sind häufig Hinweise darauf vorhanden, daß sowohl bei direkten Vorfahren als auch nächsten Blutsverwandten Störungen in der Sprache und Sprachentwicklung bestanden haben bezw. bestehen.

Die „reinen", d. h. leichten und leichtesten Formen der infantilen Pseudobulbärparalyse ohne Intelligenzdefekt werden anscheinend oft verkannt und kommen sicherlich viel häufiger vor, asl gemeinhin angenommen wird.

Die Therapie der bulbären Dysarthrie wird nach den allgemeinen Regeln der Sprachheilkunde ausgeübt. Die die nasale Aussprache bedingende Schwäche bezw. Lähmung des Gaumensegels wird in ihren aktiven Bewegungen durch Sprachübungen angeregt, insbesondere durch Uebungen der Verschlußlaute p, t, k; passive Bewegungen wurden durch den Gutzmannschen Gaumenheber und Massage hervorgerufen. Die Kräftigung und Stärkung der Muskulatur hat ihrerseits einen günstigen Einfluß auf die Salivation und das Verschlucken. Die allgemeinen Symptome gleichen sich für gewöhnlich durch Gebrauch der Muskeln mit der Zeit von selbst aus. Die Intelligenz der Kinder mit infantiler Pseudobulbärparalyse ist in den meisten Fällen ungestört, wenn sie auch auf den ersten Blick dem Arzt bezw. Lehrer als debil erscheinen mögen. Eine Intelligenzprüfung wird dies bestätigen. Diese Kinder gehören darum auch in eine Normalklasse, wo sie jedenfalls viel bessere Fortschritte machen und manche sprachlichen Fehler leichter überwinden werden, als wenn sie in eine Hilfsklasse und unter minderbegabte Kinder kommen. Sie bedürfen allerdings vonseiten der Lehrer besonderer Berücksichtigung und besonders verständnisvollen Eingehens auf ihre Erkrankung. Das Zusammenarbeiten von Schularzt und Lehrer ist in diesen Fällen ganz besonders vonnöten.

Die Prognose ist im allgemeinen gut, für die paretischen Formen besser als für die spastischen; selbst anfangs schwer erscheinende Fälle mit paretischen Symptomen zeigen oft überraschende Resultate.

Unter Zugrundelegung von 27 im Arbeitsjahr 1919/20 im Ambulatorium für Stimm- und Sprachstörungen der Charité behandelten neuen Fällen und einem Fall aüs der Privatklinik von Professor Gutzmann-Zehlendorf wird das im Auszug kurz wiedergegebene Bild der infantilen Pseudobulbärparalyse, ihre Prognose und Therapie, eingehend besprochen, indem gleichzeitig sämtliche Krankengeschichten angeführt werden.

Die Arbeit ist ausführlich im „Archiv f. Kinderheilkunde" LXVIII. Bd. 1920 erschienen.

Lebenslauf.

Geboren: 29. 1. 1889 in Matua (Sumatra). Holländ. Schulen bis zum 11. Lebensjahr, Human. Gymnasium zu Jena von 1903—1909. Reifeprüfung Ostern 1909 Jena. Studiert in Tübingen (1909/1910), Rostock (1910/11), Tübingen (1911/12), Berlin (1912/14). Approbiert 1. August 1914, Berlin. Promoviert: 21. Mai 1920.